Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel
(Vorsteher Prof. Dr. W. Gerlach)

Gefässanomalien des Gehirns

(Bericht über 2 tödliche Hirnblutungen)
Mit einer Abbildung im Text.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

Vorgelegt von

SALOMON CHWAT

aus

LODZ (POLEN)

— 1937 —

Buchdruckerei Jul. Heuberger, Steinenvorstadt 73, Tel. 48.891, Basel

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel
(Vorsteher Prof. Dr. W. Gerlach)

Gefässanomalien des Gehirns

(Bericht über 2 tödliche Hirnblutungen)
Mit einer Abbildung im Text.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

Vorgelegt von

SALOMON CHWAT

aus

LODZ (POLEN)

— 1937 —

Buchdruckerei Jul. Heuberger, Steinenvorstadt 73, Tel. 48.891, Basel

Genehmigt
von der Medizinischen Fakultät der Universität Basel
auf Antrag von Herrn Professor Dr. W. Gerlach

Tag der Promotion: 24. Dezember 1936

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinem seligen Vater!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546701_0148

Einleitung.

Als eine der Grundlagen in der Krankheitsforschung des Zentralnervensystems ist von der Spielmeyer'schen Schule der vasale Faktor aufgestellt worden.

So sind uns heute mehrere derartige gefässbedingte Reaktionen in der Histopathologie des Zentralnervensystems bekannt. Die Pallidumerweichung bei der CO-Vergiftung, das Gliastrauchwerk in der Kleinhirnrinde, die Ammonshornsklerose, die sich oft bei epileptischen Anfällen nachweisen lässt, sind zum grössten Teil auf Grund des vasalen Faktors zu erklären. Aus der ganz verschiedenen Lokalisation bestimmter Hirnerkrankungen haben Spatz und später Schwarz drei Typen von Gefässbeschädigungen auseinander gehalten, je nachdem die Medulla, die Cortex oder die basalen Ganglien besonders betroffen waren. Schwarz hat dadurch gewissermassen drei weitgehend voneinander unabhängige Systeme in der Kreislaufrichtung unterschieden, einen **medullären** Typ, einen **corticalen** und einen **ganglionären** Typ, je nachdem die Stammganglien, die Rinde oder das Mark betroffen waren.

Man hat zur Aufklärung dieser Kreislaufverhältnisse im Gehirn ganz verschiedene Erscheinungen herangezogen. Wichtig ist die wechselnde Dichte des Gefässnetzes, was besonders nach den Untersuchungen von Pfeiffer an der Grosshirnrinde z. T. deutlich erkennbar ist. Doch sind auch andere Faktoren, wie die Strömungsverhältnisse ausschlaggebend, der dichte oder fehlende Zufluss zum Gefäss, die Geschwindigkeit und die Richtung des Blutstromes.

Mit Hilfe von Giften und von Farbstoffen, die in die Blutbahn an bestimmten Stellen eingebracht wurden, hat man den vasalen Faktor, insbesondere die zirkulatorischen Unterschiede der verschiedenen Strombahnen zu erklären versucht. So kann man bei diesen experimentellen Arbeiten oft bestimmte Regionen schädigen. (Rinde, Ammonshorn, Pallidum usw.), ohne dass es jedoch

in der Regel möglich wäre, an dem Gefäss selbst eine Schädigung festzutstellen.

Wichtig ist, dass nicht nur feine funktionelle Unterschiede in diesen drei eben unterschiedenen Strombezirken nachzuweisen sind. Dass solche Typen jeweils eine Einheit, die ziemlich isoliert besteht, darstellen, geht auch aus grob anatomischen Verhältnissen hervor. So ist besonders wichtig die Tatsache, dass sich hirnsklerotische Veränderungen in einzelnen Fällen ebenfalls auf eine dieser Strombahnen beschränkt feststellen lassen. Es ist auch die Arteriosklerosis cerebri nicht ein Prozess, der das Hirn in gleicher Art schädigt, sondern es sind Typen auseinander zu halten, die teilweise besonders die Rinde, andere die mehr das Mark ergreifen. Als Analogie kann man anführen, dass auch die Atherosklerose im allgemeinen keine Erkrankung des gesamten Gefässapparates ist. Man muss auch da Formen trennen, die besonders die peripheren Gefässe befallen und solche, die mehr den Hauptstamm degenerativ umändern.

In drei Beobachtungen (die Sektionen wurden am Pathologischen Institut der Universität Basel ausgeführt) fanden sich auf bestimmte Gebiete beschränkte Gefässveränderungen. In dem einen Fall konnte bei einem jugendlichen Individuum eine umschriebene Sklerose der Gefässe im Brückengebiet nachgewiesen werden, die Anlass gab zu einer tödlichen Blutung. In einem zweiten Fall fand sich bei einer 69-jährigen Frau eine umschriebene Gefässsklerosierung und z. T. Hyalinisierung, die auf das Marklager der Grosshirnhemisphären beschränkt war. In diesem Fall liessen sich die hyalin-sklerotisch umgewandelten Hirngefässe schon makroskopisch deutlich feststellen und standen in einem auffallenden Gegensatz zu den Gefässen der Rinde und des Markes sowie auch zu denen der Gehirnbasis. In einem dritten Fall hat eine umschriebene, ebenfalls im Marklager gelegene Gefässmissbildung zur tödlichen Blutung geführt, indem durch eine Blutdrucksteigerung eine Ruptur dieser stark degenerativ veränderten Gefässe zustande gekommen ist.

Beobachtung 1.

H. P. 16 J., Schüler. Es handelt sich hier um eine in ganz kurzer Zeit sich entwickelnde schwere cerebrale Erkrankung, die neurologisch genau in der Brückengegend lokalisiert werden

konnte. Der Knabe war nur wenige Tage krank, ohne Prodomie. Der behandelnde Arzt gab an, dass er den Patienten im Zustand von schwerer Benommenheit auffand. Es bestand ausserdem eine starke Herzschwäche, der Puls war kaum fühlbar und ganz unregelmässig, auch nach starken, teilweise intravenösen Dosen von Cardiaca nicht zu bessern. Es bestand ausserdem eine Zungenlähmung, ein positiver Babinski und ein rasch zunehmender comatöser Zustand. Bei der neurologischen Untersuchung wurde die Diagnose auf eine Erkrankung der Brückengegend gestellt, möglicherweise auch auf eine basale Encephalitis. Wegen der stark zunehmenden Druckerscheinungen des Gehirns wurde in der Chirurgischen Klinik (Prof. K. Henschen) eine Entlastungstrepanation vorgenommen. Es haben sich jedoch die Symptome im Anschluss an diese Trepanation nicht geändert und der Patient ist kurz nachher gestorben. Bei den genauen anamnestischen Erhebungen hat sich dann ergeben, dass der Knabe kurz bevor diese cerebralen Erscheinungen aufgetreten sind, eine ungewöhnliche sportliche Leistung bestand. Er hat, ohne sich eine grössere Pause zu gönnen, eine Radtour von ca. 550 km unternommen. Unmittelbar an diese Anstrengung anschliessend traten die cerebralen Erscheinungen auf, zuerst die Benommenheit. Während eines solchen leichten Schwindelanfalles soll der Patient umgefallen sein und den Schädel leicht angeschlagen haben.

Bei der Sektion (S. 362 / 35, Obduzent Dr. Scheidegger), liess sich nun ein recht interessanter Befund am Gehirn feststellen. —

(Sektionsprotokoll im Auszug): Leiche eines kräftig gebauten Jünglings, kräftig ausgebildete Totenstarre. Im Gebiet der Temporalknochen finden sich am Schädel Trepanationsöffnungen, Pupillen ungleich, rechte enger wie die linke, beide rund. Herz gut kontrahiert, Klappenapparat suffizient, Herzfleisch fleckig unregelmässig durchblutet. Lungen gebläht, Milz, Nieren und Leber stark bluthaltig, Gewebe etwas trüb quellend.

Schädel: Dura mit Schädeldach nicht verwachsen, sie ist stark durchblutet. Nach Abziehen der Dura von der Basis und vom Schädeldach kann am Knochen keine Frakturlinie nachgewiesen werden. Das Gehirn wird in Scheiben zerlegt. Beim Durchschneiden des Kleinhirns zeigt sich, dass das Kleinhirngewebe etwas saftvermehrt und blutarm ist. Nucleus dentatus gut erkennbar. Beim Durchschneiden der Brücke finden sich in den basalen Bezirken, etwas stärker links, eine mässige Blutung mit ausgedehnter Zerstörung des umliegenden Hirngewebes. Die Blutung greift deutlich auf die gegenüberliegende Seite über. Das Hirngewebe selbst ist auch im Grosshirn quellend, Blutpunkte finden sich spärlich und

lassen sich gut abstreifen, Stammganglienkerne mittelgross, ziemlich blass. Die Gefässe an der Hirnbasis sind zart und leer; eine Verletzung des Gehirns ist nicht nachzuweisen. Umschriebene stärkere Durchblutungen der weichen Hirnhäute fehlen.

Bei der histologischen Untersuchung verschiedener Stellen des Gehirns und grösserer Uebersichtschnitte der Brücke zeigen besonders die Präparate zur Darstellung der Gefässe sehr interessante Veränderungen. Vergleicht man Hirnstellen der Rinde, des Marklagers und des Kleinhirns mit solchen von der Brücke oder auch mit Kontrollfällen von ungefähr dem gleichen Lebensalter, so fällt auf, dass die Brückengefässe starke sklerotische Veränderungen aufweisen. Es ist die Gefässsklerosierung, in diesem Fall eine ganz Ungewöhnliche. In der Elastica- und van Giesonfärbung in grösseren Uebersichtsschnitten der Brückengegend lässt sich zeigen, wie die Gefässe eine starke Wandverdichtung aufweisen und teilweise auch in ihrer elastischen Struktur aufgelöst sind. Gerade im Gebiet dieser schwer hyalin umgewandelten und teilweise sehr weiten Gefässlumina kommen Blutungen vor. An einzelnen Stellen ist die Aufsplitterung der Gefässwand recht ausgesprochen und es lassen sich auch zwischen den in Auflösung begriffenen Wandschichten Blutkörperchen nachweisen. An solchen Stellen lassen sich um die Gefässe herum feine gliöse Reaktionen erkennen. Die Ganglienzellen in der Umgebung lassen Veränderungen vorwiegend in Form der sog. ischämischen Erkrankung feststellen.

Zusammenfassend lässt sich aussagen, dass hier ein ganz auffallender Befund an einer bestimmten Hirnstelle nachzuweisen ist, indem sich für dieses Alter ungewöhnliche Gefässhyalinisierung und Sklerosierungen nachweisen lassen. Es sind diese degenerativen Gefässprozesse nur auf die Brückengegend beschränkt.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Ziemlich frische Blutung in der Brücke vorwiegend im Verlauf der Pyramidenbahn mit übergreifend auf die rechte Seite und starker Erweichung des umliegenden Hirngewebes. Umschriebene juvenile Sklerose und Hyalinisierung der Brückengefässe. Starke allgemeine Hyperämie des Gehirns und Zeichen leichter Hirnschwellung. Zeichen frisch vorgenommener Schädeltrepanation. Zeichen von zentralem Tod. Flüssiges Blut, akute Stauung der abdominalen Organe. Lungenemphysem.

In diesem Fall muss man annehmen, dass infolge der starken körperlichen Anstrengung mit anschliessenden schweren Zirkulationsstörungen ein an sich geringfügiger Unfall aufgetreten ist (Aufschlagen des Kopfes). Traumatische Hirnveränderungen bestanden dabei nicht und auch bei peinlich genauer Hirnsektion

war an den Hirnhäuten keine Kontusion festzustellen. Eine Schädelfraktur oder auch nur ein Hämatom der Kopfhaut hat nicht vorgelegen. Es kam jedoch zur Blutung an derjenigen Stelle des Gehirns, die ausgesprochene degenerative Veränderungen am Gefässapparat aufwies.

Beobachtung 2.

K.-B. 69 J. Es handelt sich in diesem Fall um einen Nebenbefund, der bei der Sektion (S. 940/35 Obduzent Dr. Scheidegger) dieser Patientin zu erheben war. Die Frau war wegen seniler Demenz in der Psychiatrischen Klinik (Vorsteher Professor Dr. Staehelin) und erlag einer hypostatischen schlaffen Pneumonie des rechten Unterlappens.

> Bei der Hirnsektion liess sich eine deutliche Hirnatrophie nachweisen, hauptsächlich in Form eines Hydrocephalus externus und internus. In den Stammganglienkernen waren feine kleine Zystenbildungen erkennbar ohne grössere Blutungen (Etat criblé). An mehreren Stellen war das Marklager des Grosshirns eigenartig rauh anzufüllen. Nach Abziehen der Handschuhe hatte man beim Abtasten des Gehirns das Gefühl als ob im Marklager des Grosshirns feine, sehr dicht gelagerte Sandkörner eingestreut wären. Das Hirngewebe war an dieser Stelle für das Messer schlecht schneidbar. Die Gefässe an der Hirnbasis waren sklerotisch und stark geschlängelt. Bei der mikroskopischen Untersuchung des Gehirns liessen sich im Marklager in den Gefässen ganz ausgesprochene Sklerosierungen erkennen. Die histologische Untersuchung ergibt nun, dass ein sklerotischer degenerativer Prozess an den Gefässen sich abspielt, ganz überwiegend an das Gebiet des Marklagers beschränkt. Eigenartigerweise sind diese Gefässsklerosen nicht im Bereich der basalen Ganglien und auch nicht in der Cortex nachzuweisen. Am Uebergang von Mark zur Rinde hören diese Gefässsklerosierungen in ziemlich scharfer Begrenzung auf.

In diesem Fall handelt es sich um einen Nebenbefund, der klinisch nicht in Erscheinung trat. Es fand sich eine schwere Gefässdegeneration in Form von Sklerosierungen und Hyalinisierungen, beschränkt auf einen ganz bestimmten Hirnbezirk. Die Degeneration am Gefässapparat war nur auf das Marklager des Grosshirns beschränkt und stand in deutlichem Gegensatz zum Gefässbefund der Cortex und dem in den Ganglien.

Beobachtung 3.

St.-C. Th. 48 J. Hausfrau. Es handelt sich in diesem Fall um eine Frau, die aus voller Gesundheit heraus plötzlich schwer erkrankt ist. Die Vorgeschichte ist belanglos. Zwei Tage vor dem Tode wurde die Frau in bewusstlosem Zustande aufgefunden, sie zeigte schwere Krampfzustände der Extremitäten, Stehen war ihr unmöglich. Sie wurde in bewusstlosem Zustand in das Diakonissenspital Riehen (Medizinische Abteilung Dr. Karcher) aufgenommen. Die Frau wies starke tonisch-klonische Krampfzustände auf. Bei dem comatösem Zustand wurde anfänglich mit der Möglichkeit einer schweren Krampfurämie gerechnet. Die klinischen- und die Laboratoriumsuntersuchungen sprachen aber gegen das Vorliegen einer Urämie. Aus der Art der Krampfzustände und aus der neurologischen Untersuchung heraus wurde die Diagnose auf einen Tumor in der Gegend der Hirnrinde gestellt mit wahrscheinlich plötzlicher Volumzunahme. Der betreffende Arzt nahm auf Grund von früheren Beobachtungen an, dass es sich hier möglicherweise um einen kleinen Duratumor handeln könne, der plötzlich zu Druckerscheinungen und Reizzuständen auf die Hirnrinde geführt habe und dadurch das Bild einer Jackson'schen Epilepsie auslöse. Die Rindensymptome im Grosshirn wurden bei der Frau immer deutlicher, zuletzt kam es auch zu starken mehr diffusen Druckerscheinungen, denen die Frau erlegen ist.

Bei der Sektion fand sich (S. 405/35 — Obduzent Dr. Scheidegger). —

(Sektionsprotokoll im Auszug): Leiche einer fettsüchtigen unter mittelgrossen Frau in mässig ausgebildeter Totenstarre. Brustdrüsen gross, fettreich. Bauchdecken sehr fettreich. In den Brustdrüsen kleine Cysten. Bauchsitus: Darmschlingen stark gebläht, Coecum verwachsen. Appendix fest fixiert. Uterus zeigt multiple Knoten. Uteruskörper ist von unregelmässiger Form. Die linken Adnexe sind verwachsen. Ovar zeigt Cysten. Leistenkanal auf der linken Seite ist für zwei Finger gut durchgängig, In dem Leistenkanal eingelagert Darmschlingen. Zwerchfellstand rechts 3. links 4 IKR. Herz ist gros, schlaff. Klappenapparat zart, suffizient.

Linke Lunge: Im Unterlappen einzelne nicht lufthaltige Herde, starke Erhöhung des Blutgehaltes. Rechte Lunge vierlappig. Unterlappen dunkel, teilweise infiltriert. Auf Schnitt reichlich blutige Flüssigkeit. Luftgehalt nicht überall mehr erhalten. In Schilddrüse multiple Knoten.

Bauchorgane: Milz ist gross, langgestreckt, zeigt stark gekerbten vorderen Rand. Leber weich, auf Schnitt ist das Parenchym ausgesprochen gelb, Läppchenbau ziemlich grob. In der Gallenblase einzelnes

hartes Konkrement. — Nebennieren gross, Nieren sehr weich, im Nierenbecken kleine Konkremente, Nierenbecken mittelweit. — Die Schleimhaut des Uterus ist gequollen, gerötet. In der Uteruswand multiple Knoten von fester fasiger Beschaffenheit. Scheide zeigt glatte Schleimhaut.

Magendarmkanal: Appendix in der Spitze nicht durchgängig. In mittlerem Duodenum sehr viel Flüssigkeit. Der Dünndarm ist teilweise schwappend. Die Flüssigkeit ist gallig gefärbt.

Schädel: Beim Aufsägen des Schädels fliesst viel flüssiges Blut ab. Schädel sägt sich ziemlich hart. Das Schädeldach wird mit Dura vorsichtig abgehoben, dabei zeigt sich, dass unter der Dura, den weichen Häuten aufgelagert, sehr viel flüssiges und coaguliertes Blut vorliegt. Diese Blutung an der Aussenseite des Gehirns ist am stärksten in dem Frontalhirn, sie nimmt gegen die Occipitalpole zu ab. An der Basis kann man die Blutung ebenfalls deutlich nachweisen in der vorderen und mittleren Schädelgrube.

Das Gehirn wird in Scheiben zerlegt. Es befindet sich dabei im Stirnhirn auf der rechten Seite eine feine Blutung an der Rinden-Markgrenze etwas mehr gegen die Cortex zu gelegen. Es lässt sich zeigen, dass diese Blutung, die über bohnengross ist, einen feinen Durchbruch nach aussen nachweist. In den Randabschnitten können von dieser Blutung feine Gefässäste unterschieden werden, das Gewebe fühlt sich hier etwas fester an. Die Scheiben wurden in Formalin gehärtet. Bei den fixierten Schnitten von dieser Stelle kann man auf Schnitt sehr gut zeigen, wie einzelne Gefässe, die stark blutgefüllt sind und auffallend weit erscheinen, dicht nebeneinander liegen. Um die Gefässe herum findet sich ein Wall von etwas bräunlicher Farbe. Ganz vereinzelt sind in dem Marklager im Grosshirn diffus zerstreut, wiederum derartige feine Blutpunkte erkennbar, ohne dass man hier jedoch mehrere Gefässlichtungen nebeneinander nachweisen könnte. Die Stammganglien sind von mittlerer Grösse, wenig bluthaltig, die Rinde des Gehirns nicht nennenswert verschmälert und nicht sehr dunkel gefärbt. — Kleinhirn, Brücke und verlängertes Mark sind wiederum reich an Blutpunkten, diese lassen sich mit dem Messer wegstreifen. Die Gehirnsubstanz ist im verlängertem Mark und in der Brücke gequollen, überall sind die Windungen abgeplattet. — Die Blutleitern des Schädels sind intakt und enthalten Blut. Carotiden an der Einmündungsstelle zart, in den Gefässen des Gehirns findet sich nur wenig Cruor. — An der Schädelbasis findet sich nicht so viel Blut wie über der Konvexität. Das Gefässsystem an der Gehirnbasis wird vorsichtig kontrolliert, dabei lassen sich keine Aneurysmabildungen oder stärkere Verkalkungen nachweisen.

Bei der histologischen Untersuchung ergeben die verschiedenen mikroskopischen Präparate, dass es sich bei diesem makroskopisch deutlich erkennbaren Herd um mehrere miteinander kommunizierende Gefässlumina handelt, die teilweise eine feste sclerotische Wand aufweisen. (Abb. 1.) Diese Gefässbildungen stehen durch grosse breite Lücken überall miteinander in Verbindung. Die Endothelzellen sind zart und

lassen keine Wucherungen erkennen. Bei Bindegewebsfärbungen kann dieses eigenartig sklerotisch hyaline Gewebe, das sich meistens deutlich abgrenzt, überall deutlich nachgewiesen werden. Einzelne dieser Gefässe zeigen eine gleichfalls breite hyaline Wand. Bei Eisenfärbungen kann ziemlich viel phagozytiertes Eisen in den gliösen Elementen, wie auch in Ganglienzellen und Gefässwandzellen aufgefunden werden.

Abb. 1. Beobachtung 3. Haemangiom des Marklagers unmittelbar an der Markrindengrenze, ca. 5 mm neben der Rupturstelle. Teilweise sehr stark ausgeweitete cavernöse Gefässe mit hyalinen Wandsklerosen, Haemosiderinablagerung in Umgebung.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Hämatocephalus externus infolge frischer Ruptur eines knapp linsengrossen Hämangiom in der Rinde des rechten Stirnhirns. Zeichen älterer Blutungen in der Umgebung des Hämangioms. Trübe Schwellung der Niere. Dissoziation, leichte Verfettung, sowie trübe Schwellung des Leberparenchyms mit umschriebenen kleinen Stauungsbezirken. Leichte Lockerung der Milz. Hypostase beider Unterlappen. Meteorismus. Chronisches Lungenoedem. Erschlaffung und braune Atrophie des Herzens. Fettdurchwachsung der rechten Kammerwand. Zeichen abgelaufener Endocarditis der Mitralis. Multiple Kropfknoten der Schilddrüse mit einzelnen frischen Blutungen und Schilddrüsencysten. Verwachsungen der Adnexen. Starke Verwachsungen des linken Ovars bei Cystenbildungen. Obliteration der Appendixspitze. Cholelithiasis. Vierlappung der rechten Lunge. Linksseitiger Leistenbruch. Nabelbruch. Cysten der Mamma. Kleines Chordom des Clivus Blumenbachii. Allgemeine Fettsucht.

In diesem dritten Fall handelt es sich um einen kleinen Gefässtumor des Markes, unmittelbar an der Grenze Mark-Rinde. Histologisch lassen sich Gefässproliferationen, Endothelsprossungen usw. nicht nachweisen. Jedoch kann man aus alten Haemosiderinablagerungen auf frühere Blutungen schliessen. Dieser Tumor ist anamnestisch nicht in Erscheinung getreten, sondern es kam zwei Tage vor dem Tod zu einer Gefässruptur, möglicherweise infolge einer Blutdrucksteigerung. Diese Blutdruckerhöhung ist wahrscheinlich als klimakterische Erscheinung aufzufassen. Bei der übrigen Sektion bestanden keine Veränderungen an Herz und Nieren, die auf Hochdruck hätten schliessen lassen. Die Ruptur eines solchen Gefässes ist besonders im Hirngewebe leicht erklärbar, da es sich hier um ein ausserordentlich weiches Material handelt, das diese hyalin umgewandelten Gefässwände wenig stützt.

Aus der Literatur geht hervor, dass unter den Hirnangiomen weitaus die solitären Tumoren überwiegen, doch sind auch schon eine Anzahl Fälle mit multiplen Angiomen des Gehirns beschrieben worden. (Hübschmann, Finkelburg, Müller, Feodoroff und Bogorad, Malamud u. a. m.) Weiterhin liegen sehr zahlreiche Beobachtungen von Kombinationen von intrakraniellen

Angiomen mit solchen der Gesichts- und Kopfhaut vor. Es gehören hier Fälle von Kalischer, Isenschmid, Oppenheim, Volland, Schaefer u. a. m. Dieses Phänomen besitzt eine grosse diagnostische Bedeutung, worauf besonders Oppenheim hingewiesen hat. — Oppenheim schreibt: „Da wo ein äusseres Angiom der Gesichts- und Schädelhaut vorliegt, wird man ja gewissermassen auf die Diagnose gestossen." Von manchen Autoren - spez. von Kufs - wird auf heredofamiliäres Auftreten der Angiome hingewiesen, wobei die Fälle von Oppenheim und Feodoroff und Bogorad zu stimmen scheinen. Die dürftigen Resultate der Erforschung der Angiomatose des Gehirns vom vererbungspathologischen Standpunkt aus können um so weniger überraschen, wenn man sich vergegenwärtigt, dass die Angiome zu den recht seltenen Neubildungen des Gehirns gehören. Die gleichzeitig bestehenden Hautangiome, die die Diagnose wesentlich erleichtern, sind nur bei einer kleinen Anzahl von Haemangiomen des Gehirns gefunden worden. Die klinischen Symptome der Angiome sind nur in wenigen Fällen charakteristisch, um die Diagnose des Angioms stellen zu können. Als wichtiges Merkmal in der Diagnose treten in fast allen publizierten Fällen Anfälle von Jackson'schem Typus, wie auch in unserem Fall ganz deutlich war. Als Grundlage derselben findet man bei Operationen oder Autopsie ein Gefässkonvolut, dessen Beziehung zur Hirnrinde das Bestehen dieser Rindenepilepsie durchaus erklärt. Manchmal allerdings sind es auch gewöhnliche epileptische Anfälle, oder Kopfschmerzen und nur das gleichzeitige Vorhandensein einer Parese eines Gliedes lenkt dann den Verdacht auf eine herdförmige Lokalisation. In anderen Fällen wurde das Krankheitsbild erst mit dem unerwarteten Auftreten einer Hemiplegie manifest. Es handelt sich dann wohl meist um Thrombosen oder Blutungen in der Geschwulst, die traumatisch oder auf pathogenetisch unklarem Wege ausgelöst wurden. Beide genannte Prozesse — sowohl Blutung wie Thrombose — sind auch in der Regel die Todesursache. — Stellen wir auf Grund der Angaben der Literatur, spez. der Arbeiten von Oppenheim und Isenschmid, die diagnostisch wichtig klinischen Symptone des Angioms zusammen, so haben wir anzuführen: sehr langsamen, manchmal über Jahrzehnte sich erstreckenden Verlauf, wie er bei Glioblastomen nur ausnahmsweise beobachtet wird. Als kon-

stantes Symtom: Jackson'sche Anfälle, fast immer Hemiparese, verständlicherweise gelegentlich auch alle möglichen Gehirnsymtome, wie Hemianopsie, Sprachstörungen und Intelligenzfehler. Für das Rankenangiom der Pia und des Gehirns fallen ganz besonders allerlei Störungen am Zirkulationsapparat ins Gewicht, wie Verbreiterung des Herzens nach links u. ä. Ganz besonderen Grades waren die vaskulären und cardialen Symtome beim Fall von Emmanuel. Erscheinungen allgemeinen Hirndruckes kamen in der Mehrzahl der Fälle nicht zur Beachtung, insbesondere fehlte die Stauungspapille. Das Fehlen derselben ist nicht verwunderlich, da es sich bei dem Hämangiomen nicht um raumbeschränkende Tumoren, sondern um Missbildungen handelt. — Von zahlreichen Autoren wird ein nicht pulsierender Exophtalmus auf der kranken Seite erwähnt. In neuer Zeit wurde das Röntgenbild zur Diagnose des Angioms herangezogen Einmal können die Verkalkungen, die eventl. in Angiomen vorkommen sichtbar gemacht werden, weiterhin beschrieb Parkes Weber unter dem Schädeldach gelegene, kneuelartig gewundene, doppelt konturierte Schatten als für Angiom charakteristisch. In neuester Zeit wird die Arteriographie zur Diagnosestellung des Angioms herangezogen.

Die Gefässtumoren sind als angeborene Entwicklungsanomalien des Gefässapparates des Gehirns aufzufassen. Diese Anomalie kann, wie einige Beispiele es wahrscheinlich machen (Kufs), auch vererbbar sein. Auch die Fälle von frühzeitig aufgetretenen Erscheinungen (Kalischer, Sterzing, Blank, Schaefer), weisen auf den kongenitalen Ursprung hin. Ob ein Trauma (Astwazaturoff) die Ursache der Angiomentstehung sein kann, ist höchst fraglich. Perthes will mit Uebereinstimmung mit Arbeit von Reid die Bedeutung der arteriovenöser Fisteln für die Entwicklung und Fortschritte der Angiome darlegen. Die Angiomgefässe sind danach Venen, in welche sich infolge einer abnormen Kommunikation von Arterien- und Venensystem der arterielle Blutdruck fortpflanzt. Das Wurzelgebiet der Venen wird dadurch ebenso wie der Stamm, erweitert. Neue abnorme Kommunikationen gesellen sich zu den alten, entweder durch ein Trauma oder durch ein kongenitales Angiom geschaffen hinzu, und verstärken ihrerseits wieder die durch den ersten Einbruch des arteriellen Blutdruckes hervorgerufenen Folgen. Dem Trauma kann höchstens als auslösendes Moment eine Be-

deutung zukommen. Auch nach Borst entwickeln sich die Angiome aus überzähligen embryonalen Sprossen.

In pathologisch-anatomischer Hinsicht muss man unterscheiden zwischen den häufigen Angiomen bzw. Varizen der Pia von denen, die in der Gehirnsubstanz selbst entstanden sind. Nach Bailey und Cushing sind die Blutgefässgeschwülste in die angiomatöse Missbildungen und echte Angioblastome eingeteilt worden. Während die ersteren sich in der Regel in den Grosshirnhemisphären finden, sind die letzteren fast ausschliesslich im Kleinhirn lokalisiert und nehmen ihren Ursprung nicht von den Gehirnhäuten, sondern von der Hirnsubstanz selbst.

Die pathologische Histologie der Angiome verschiedener Gewebe lehrt, dass sie alle gleichartig sind. Das Angiom ist ein angioplastischer Tumor, welcher nach Ursprung der Endothelsprossen zu wachsen anfängt. Das Stützgewebe der neugebildeter Adern ist fibrilläres Bindegewebe. Das ist insofern wichtig, weil das Lumen der Adern, die in solchem Gewebe verlaufen mit der Zeit sich ausdehnt. Die Adern werden viel weiter als im Nachbargewebe. Das histologische Zeichen der Aderneubildung sind die Endothelsprossungen. Das histologische Bild des Tumors wird beherrscht durch ein bindegewebiges Netz, das aus ganz ungleichmässigen und ihrer Grösse sehr verschiedenen Maschen besteht, welche dicht nebeneinander liegen und in vielfacher Kommunikation miteinander stehen; der Inhalt der Maschen ist Blut. Teilweise sind die Lumina durch frische oder ältere Blutpfröpfe verschlossen. Die Dicke der bindegewebigen Septen ist ganz verschieden. Oefters finden sich reichlich degenerative Erscheinungen und auch deutliche Zeichen alter und frischer Blutung. Die Peripherie des Tumors grenzt direkt ohne Kapselbildung auf meist ganz unveränderte Gehirnsubstanz an. Trotz erheblicher Verlängerung und Erweiterung der Gefässe zeigt die Gefässwand, spez. die Media, oft normales Verhalten. Sehr oft ist die Intima verbreitert und sklerotisch, manchmal kommt es zur Thrombenbildung und zur Auflösung der elastischen Fasern, weiterhin zu hyalinen Degenerationen und Verkalkung. Entzündliche Erscheinungen fehlen in der Regel.

Es muss gewissermassen als Charakteristikum für viele Haemangiome bezeichnet werden, dass sie Jahre bestehen können ohne Symptome hervorzurufen. Manchmal bestehen Kopf-

schmerzen, transitorische epileptische Anfälle mit mehr oder weniger deutlichen und unkonstanten Hemiparesen mit längeren Intermissionen. Meistens entwickeln sich ganz plötzlich die schweren, manchmal rasch zum Tode führenden cerebralen Symptome, in Form von gehäuften epileptischen Anfällen, Apoplexien und meningitischen Symptomen, Mit diesen Fällen stimmen auch unsere Beobachtungen vollständig überein.

Der Grund für das Fehlen jeglicher Prodromalsymptome in unseren Fällen liegt in der relativen Kleinheit der Gebilde, weiterhin in der Lage (Beobachtung 3) in indifferenten Zonen der Stirnhirnrinde, sowie in der erhöhten Kompressibilität dieser Gefässgeschwulst, durch welche ermöglicht wird, dass der Druck auf die umgebende Hirnsubstanz lange Zeit nur wenig zu sein pflegt.

Der Tumor hat in der 3. Beobachtung sicher schon Jahre bestanden; dafür sprechen die Zeichen der zweifellos relativ längst stattgefundenen Blutung (Fe-speicherung in der Umgebung). Diese früheren Blutungen haben keine Symptome ausgelöst. Es ist durchaus denkbar, dass diese sich dank der Lage in transitorischen Kopfschmerzen und dergl. geäussert haben und von der Patientin als banale Beschwerden angenommen worden sind. Da das Angiom schon seit Jahren bestanden hat, liegt am nächsten die Annahme, dass auch bei unserem Falle im Einklang mit vielen Autoren eine embryonale Genese in Betracht kommt. Diese Bildungsanomalie am Gefässapparat steht sehr nahe den Hamartomen.

Pathologisch fällt auf das Fehlen jeglicher sekundären Veränderungen sowohl in cardialer wie vaskulärer Hinsicht, weiterhin sind auch keine Gehirndruckerscheinungen vorhanden. Die Ursache ist in der Kleinheit der Gebilde zu suchen. Der Tumor (des Fall 3) ist histologisch als Angioma simplex, vielleicht im Uebergang zum Cavernom, zu bezeichnen. Die Verkalkung, die von zahlreichen Autoren beschrieben wurde, ist in unserem Falle nicht sehr deutlich ausgeprägt, jedoch sind die Zeichen der regressiven Metamorphose der Gefässwände in Form der hyalinsklerotischen Bildungen deutlich vorhanden. Dieser Gefässentartung kommt nicht nur anatomisch-pathologische, sondern auch eine gewisse klinische Bedeutung zu. Es ist nämlich der Umstand in Betracht zu ziehen, dass die Angiome (erectile Tumoren)

die Eigenschaft besitzen, auf gewisse Reize (angioneurotische Schädlichkeiten) anschwellen, wofür vielleicht vorausgehende Aufregung mit Congestion nach dem Kopfe verantwortlich zu machen sind. Es liegt nahe, dass in diesem Zustande verschiedene exogene oder endogene Ursachen den Grund für eine Ruptur der degenerierten Gefässwand und letaler Hämorrhagie sein können. In unserer 3. Beobachtung möglicherweise klimakterische Blutdrucksteigerungen.

Zusammenfassung.

Es werden drei verschiedene Beobachtungen von Gefässanomalien des Gehirnes mitgeteilt. In dem 1. Fall handelt es sich um einen 16-jährigen Knaben, der eine umschriebene juvenile Sklerose der Brückengefässe aufweist. In diesem Fall kam es wahrscheinlich infolge eines geringfügigen Traumas zur tödlichen Blutung aus den degenerativ umgeänderten Brückengefässen, infolge schwerer Kreislaufstörung, die auf eine ungewöhnliche und andauernde Sportsleistung sich einstellte.

In dem 2. Fall sind bei einer 69-jährigen Frau auf das Marklager des Grosshirns beschränkt schwere Hyalinisierungen und Sklerosierungen der Gefässe vorhanden, die sich nicht in den Stammganglien und nicht im Rindengebiet nachweisen lassen.

In dem 3. Fall fand sich bei einer 48-jährigen Frau ein auf das Marklager des Grosshirns beschränktes Hämangiom. Es waren dabei Zeichen älterer Blutungen vorhanden, bei starken Hyalinisierungen und Sklerosierungen der Gefässwände. In dieser Beobachtung erfolgte wahrscheinlich auf Grund einer klimakterischen Blutdrucksteigerung eine Ruptur des Hämangioms nach aussen mit Bildung eines Hämatocephalus externus.

Es werden diese auf bestimmte Hirnabschnitte beschränkte Veränderungen der Gefässe verglichen mit dem vasalen Faktor Spielmeyers.

Zum Schluss möchte ich Herrn Professor Dr. W. Gerlach für das überlassene Thema meinen besten Dank aussprechen.

Literaturverzeichnis

1. Astwazaturoff — Frankf. Ztschr. f. Pathologie Bd. 4, S. 483, J. 1910
2. Blank — Münch. Med. Wchschr. Bd. 9, S. 465, J. 1910
3. Cushing — Intrakranielle Tumoren 1935 (Springer)
4. Deetz — Archiv f. path Anatomie Bd. 168, S. 341, J. 1902
5. Emmanuel — Ztschr. f. Nervenheilkunde Bd. 14, S. 288, J. 1899
6. Frigyér — Röntgenprax. Bd. 2, S. 619, J. 1930
7. Feodoroff u. Bogorad — Ztschr. f. ges. Neur. u. Psych. Bd. 94, S. 497
8. Finkelburg — Dtsch. Ztschr f. Nervenheilk. Bd. 29, S. 135
9. Hübschmann — Dtsch. Ztschr, f. Nervenheilk. Bd, 72, S. 205
10. Isenschmid — Münch. Med. Wchschr Bd. 59. S. 243, J. 1912
11. Kalischer — Archiv f. Psych. u. Nervenheilk. Bd. 34, S. 171, J. 1912
12. Kufs — Ztschr. f. Neurologie u. Psych. Bd. 113, S. 650 J. 1928
13. Malamud — Ztschr. i. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 97, S. 651
14. Müller — Monatschr. f. Psych. u. Neur., Bd. 53, S. 243
15. Oppenheim — Neur. Zblatt, Bd. 32, S. 3, J. 1913
16. Perthes — Dtsch. Ztschr. f. Chir. Bd. 203—204, S. 93, J. 1927
17. Pfeiffer — Die Angioarchitektonik d. Grosshirnrinde, Berlin 1928
18. Schaefer — Monatschr. f. Kindesheilk. Bd. 50, S. 35, J. 1931
19. Schwarz — Klin. Wochenschrift Bd. 8, S. 349, J. 1925
20. Simonds — Arch. f. path. Anatomie Bd. 180, S. 280, J. 1905
21. Spatz — in: Bumke O. Handd. d. Geisteskrankh., S. 157 Berlin 1930
22. Sterzing — Arch. f. Path. u. path. Anatomie Bd. 19, S. 278 J. 1908
23. Struppler — Münch. Med. Wchschr. Bd. 37, S. 1267, J. 1900
24. Tophoff — Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilk. Bd. 86, S. 285, J. 1925
25. Volland — Ztschr. f. d. jugendl. Schwachsinn, Bd. 6, S. 130
26. Weber — Proc. roy. Soc. Med., Bd. 22, S. 431, J. 1929